Aus der orthopädischen Abteilung (Prof. Dr. Weil)
der chirurg. Universitätsklinik zu Breslau.
(Direktor: Geheimrat Prof. Dr. Küttner.)

Über kongenitalen Fibuladefekt.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin und Chirurgie

bei der

Medizinischen Fakultät der Schlesischen

Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

vorgelegt von

Herbert Kirchner,
Arzt.

Breslau 1925.
Druck der Breslauer Genossenschafts-Buchdruckerei, E. G. m. b. H.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Schlesischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau.

Berichterstatter: Professor Dr. Weil.

Wohl bei den meisten kongenitalen Mißbildungen ist die Frage ihrer Ätiologie, zum mindesten ihres Zustandekommens, heute geklärt. Die Mehrzahl von ihnen fällt unter das Gebiet der bekannten Hemmungsmißbildungen, stellt ein Stehenbleiben auf embryonaler Entwicklungsstufe dar — denken wir, wahllos herausgegriffen, an Beispiele wie den Wolfsrachen, die Hasenscharte, den Kryptorchismus oder die Spina bifida. Anders bei den Knochenmißbildungen, die in einem totalen oder partiellen Fehlen einzelner oder mehrerer Knochen bestehen —. Zumeist handelt es sich ja dabei um die langen Röhrenknochen der Extremitäten. Soviel darüber bereits geschrieben wurde, auch heute noch ist die Frage der Ätiologie und des Zustandekommens solcher Defekte umstritten. Darum lohnt jeder neu beobachtete Fall noch die Veröffentlichung.

Der Zahl nach am häufigsten findet sich ja in der Literatur übereinstimmend der angeborene Defekt der Fibula. Er ist es auch, der klinisch die am meisten typischen Befunde unter allen Defekten bietet.

Wir hatten nun Gelegenheit, kurz hintereinander zwei Fälle von kongenitalem totalem einseitigem Defekt der Fibula zu beobachten. Sie geben uns Gelegenheit, erneut das schon so oft behandelte Thema anzuschneiden. —

In dem ersten Fall handelte es sich um ein neugeborenes Kind, das in der hiesigen Universitäts-Frauenklinik zur Welt kam und zur Begutachtung der Chirurgischen Klinik zugeführt wurde. Der Geburtsverlauf war vollständig normal, das Kind kam ohne Kunsthilfe in I. Schädellage zur Welt. Auch aus der Zeit der Schwangerschaft ist nichts

Abnormes bekannt; ein Trauma fehlt, abnormer Fruchtwassermangel wurde nicht beobachtet. In der Aszendenz ist von angeborenen Mißbildungen nichts bekannt.

Das Kind selbst bot als auffälligstes Symptom einen linksseitigen Pes valgus höchsten Grades. Bei näherer Untersuchung zeigte sich ein Fehlen der linken Fibula mit seinem typischen Symptomenkomplex: Der linke Unterschenkel war etwas verkürzt. Die Tibia war in ihrem unteren Drittel in einem nach vorn konvexen Bogen gegen das proximale Ende abgeknickt, auf der Höhe der Abknickung fand sich eine etwa 1½ cm lange, längsgestellte gerötete Hauteinschnürung. Am linken Fuß waren nur die I., II. und III. Zehe vorhanden, die beiden lateralen Zehen fehlten. Im übrigen zeigte das Kind alle Zeichen der Reife und keine weiteren Mißbildungen.

In dem zweiten Falle, der kurz darauf zur Beobachtung kam, handelte es sich um ein 2½ jähriges Mädchen, das seit seiner Geburt eine Mißbildung des rechten Unterschenkels aufwies. Auch hier war Schwangerschaft, Kindslage und Geburtsverlauf normal. Die Mutter war, soweit bekannt, gesund. In der Familie waren Mißbildungen bisher nicht beobachtet. — Der rechte Unterschenkel des Kindes zeigte gegenüber dem linken eine Verkürzung von 3 cm. Die rechte Fibula fehlte. Auch hier fand sich eine Abknickung der Tibia im untersten Drittel nach hinten, auf der Höhe der deutlich fühlbaren Knickungsstelle eine reizlose Hautnarbe. Der Fuß stand in stärkster Valgus-Stellung, die IV. und V. Zehe fehlten, desgleichen die zugehörigen Metatarsi. Es bestand starke Atrophie der Wadenmuskulatur. Der Gang erfolgte mit gebeugtem linken Knie. Das Röntgenbild bestätigte das Fehlen der Fibula, zeigte nur 2 Fußwurzel- und 3 Mittelfußknochen. Die Tibia erwies sich, dem klinischen Befunde entsprechend, nach hinten abgeknickt, verdickt, es fand sich eine deutlich erkennbare Bruchstelle an der Knickungstelle. —

Es wurden also zwei ganz analoge Fälle von totalem, einseitigem Defekt der Fibula mit seinen typischen Begleit-

erscheinungen beobachtet, die seit langem feststehen: Verkürzung des Unterschenkels, Pes valgus, Abknickung der Tibia in ihrem unteren Drittel, Hauteinziehung auf der Höhe der Abknickung, Fehlen der lateralen Zehen. Vielleicht sind die Beobachtungen geeignet, etwas zur Klärung der Ätiologie derartiger Defekte beizutragen. —

Es sind ja im Laufe der Zeiten die verschiedensten Theorien der Entstehungsmöglichkeiten aufgestellt worden. Sie alle aber lassen sich in zwei große Gruppen einordnen, die einen, die einen endogenen Faktor, die andern, die einen exogenen Faktor als wahrscheinliche Ursache bezeichnen. —

Als endogene Entstehungsursache wird meistens der „Mangel an Bildungsmaterial", das „Vitium primae formationis", angenommen. Wenn aber Lieblein schreibt, die Ursache derartiger Defektbildungen sei „eine Störung bestimmter Entwicklungsvorgänge, deren Ursache im Fötus selbst gelegen ist und ihm höchstwahrscheinlich schon durch das elterliche Keimplasma übermittelt wurde, wofür die in manchen Fällen beobachtete Vererbung der Anomalie spricht", so ist doch gerade diese Stütze der endogenen Theorie, die Heredität, eben recht selten beobachtet. Blencke hat unter 66 beobachteten Fällen kein einziges Mal Heredität feststellen können. Unter den 97 von Haudek zusammengestellten Fällen von Fibuladefekt findet sich nur 4 mal die Heredität der Mißbildung, entspräche etwa 4% der Fälle. Unter den an der hiesigen Klinik beobachteten, von Mohaupt zwecks Nachuntersuchung zusammengestellten Fällen ließ sich ebenfalls keine Erblichkeit feststellen. Auch unsere heute beschriebenen neu beobachteten Fälle bieten keinen Anhaltspunkt dafür. — Nun zu den wenigen Beobachtungen, bei denen eine Erblichkeit der Mißbildung zu beobachten war. In dem Volkmannschen Falle waren unter 18 Familienmitgliedern 8 mit derselben Mißbildung, einem Fibuladefekt, zur Welt gekommen. Auch die von Haim beobachtete Häufigkeit von 6 Fällen in der Aszendenz von 103 Fällen soll für

Heredität und damit für einen endogenen ätiologischen Faktor sprechen. Doch könnte dieses so verhältnismäßig selten hereditär, dann aber in einzelnen Familien gehäufte Vorkommen derselben Mißbildung gerade auch für die exogene Theorie in Anspruch genommen werden, wie später bei der Besprechung der Amniontheorie näher ausgeführt werden soll. — Kümmel will, sonst ein Anhänger der exogenen Theorie, für die „exquisit vererblichen" Mißbildungen die endogene Entstehungsursache gelten lassen. — Haudek dagegen will von dem endogenen Entstehungsmoment nichts wissen, da eine Erklärung für die häufig beobachteten partiellen Knochendefekte sich dadurch nicht geben lasse, vor allem in denjenigen Fällen, in denen an Stelle der Fibula bezw. Ulna ein fibröser Strang sich findet (Fischer, Burckhardt). In einem solchen Falle wurde sogar durch intensive Massage eine völlige Ausbildung der zuvor nur als fibröser Strang vorhandenen Fibula erzielt. Diese Tatsache spricht ja entschieden dafür, daß der Knochen wohl angelegt gewesen war, jedoch durch bestimmte hemmende Einflüsse an seiner Weiterausbildung verhindert wurde. Fielen diese Hemmungen fort, so konnte die unterbrochene Etwicklung des Knochens sich fortsetzen (Lange, Blencke, Krebser). Die Frage ist, ob in dem angeführten Falle auch ohne die Massage-Behandlung eine Wiederherstellung der Fibula zustande gekommen wäre. Dafür würde entschieden der von Laan angeführte Fall von Femurdefekt sprechen, in dem anfangs röntgenologisch am Femur kaum eine sichtbare Knochenbildung vorhanden war, bei dem aber auch nach Ablauf von vier Jahren ein vollständiger knöcherner Femur sich fand. Auch folgender Befund entzieht der endogenen Theorie vom primären Mangel an Bildungsmaterial eine weitere Stütze: Unter den an der hiesigen Klinik beobachteten Fällen von Fibuladefekt fand sich in einem Falle das Auftreten eines fibulären Knochenkerns im 6. Lebensjahre, in einem zweiten Falle trat ein solcher fibulärer Knochenkern im 9. Lebensjahre auf (Mohaupt). Auch das spricht doch dafür, daß

es sich um eine Hemmung der Entwicklung durch exogene Einflüsse handelt, nach deren Fortfall die unterbrochene Weiterentwicklung ihren Fortgang nimmt. In derselben Gedankenführung will auch Panum, wie Erlich zitiert, annehmen, daß „die Entwicklung des Gewebekeims oder eines Teils, nachdem sie eine Zeitlang stillgestanden hat, wieder angeregt werden kann, wenn die äußeren Umstände günstiger werden". — Auch die Tatsache, daß in den meisten Fällen auch die laterale Gelenkfläche des Talus, der fehlenden Fibula zugewandt, vorhanden ist, spricht nach Haudek gegen die Annahme, daß der fehlende Knochen nicht ursprünglich angelegt gewesen wäre. —

Eine Stütze dagegen für die endogene Theorie der Extremitäten-Mißbildungen scheint auf den ersten Blick die Tatsache zu sein, daß nebeneinander Defekte der Extremitätenknochen und andersartige Mißbildungen gleichzeitig an demselben Individuum beobachtet wurden, die nicht durch exogene Momente eine Erklärung finden können. So ein Fall, beobachtet von Frederici, zitiert von Herschel, wo neben einem Fibuladefekt beiderseitiger Radiusdefekt, Mißbildungen des Gesichts, Abnormitäten des Brustsitus und Knochendefekte am Schädel vorlagen. In einer Beobachtung von Ringhoffer bestanden neben einem Fehlen der Fibula ebenfalls Anomalien der Viszeralorgane. Bauer berichtet über einen Fall, der neben beiderseitigem Fibuladefekt eine doppelseitige Hasenscharte, totale Gaumenspalte und einen Hydrocephalus aufwies. Boerner sah gleichzeitig Schädeldeformitäten neben einem Fibuladefekt. Ridard veröffentlichte eine Beobachtung von ebenfalls bestehendem Defekt der Fibula mit Hypospadie und Taubstummheit vergesellschaftet. — Alle diejenigen Beobachtungen, die neben einem Fehlen einer oder beider Fibulae Mißbildungen gleicher oder ähnlicher Art an unteren oder oberen Extremitäten aufweisen, dürfen natürlich hier nicht angereiht werden, da ihr Zustandekommen durch dieselben Momente bedingt sein dürfte wie der Fibuladefekt. Auf die Tatsache dieses Nebeneinander-

bestehens von verschiedenartigen Deformitäten will auch Haim u. a. die Theorie von der mangelnden Keimanlage stützen; beide Mißbildungen sollen durch dieselbe Ursache, eben den Keimmangel, geklärt sein. Dabei ist jedoch eines zu bedenken: Handelt es sich wirklich in diesen Fällen um mehrere durch die gleichen Ursachen hervorgerufene Mißbildungen, oder nicht etwa um das gleichzeitige Bestehen zweier oder mehrerer Deformitäten, die trotzdem verschiedene Ursachen haben könnten? Zumal doch festzustellen ist, daß die Beobachtung andersartiger Mißbildungen, wie die angeführten — Hasenscharte, Hypospadie oder Situsanomalien — neben einem Fibuladefekt verhältnismäßig selten zu verzeichnen ist. So findet sich unter den 97 Fällen von Defekt der Fibula, die Haudek zusammenstellte, nur 5 mal noch eine andersartige Deformität beschrieben. Rechnet man diese einzelnen Mißbildungen nun jede für sich in ihrer Art, so würden sich gewiß auch bei noch größerem Material Zahlen ergeben, die den Prozentzahlen von Hasenscharte oder der anderen Deformitäten, bei sonst normalen Individuen sich nähern dürften, so daß kein zwingender Grund vorliegt, wegen dieses Nebeneinanderbestehens anderer Mißbildungen neben einem Fehlen der Fibula nun für beide eine exogene Ursache abzulehnen. Und auch die Möglichkeit, für zwei zu gleicher Zeit beobachtete Mißbildungen zwei verschiedene Entstehungsursachen anzunehmen, ist zu erwägen. —

Einen Kompromiß, wenn ich so sagen darf, geht Brandenburg ein, wenn er die Theorie der mechanischen Einwirkung beim Zustandekommen von Mißbildungen nur für jene Fälle aufrecht erhalten wissen will, wo Druckpunkte, Narben und Einschnürungen nur den direkten Beweis für diese Entstehungsmöglichkeit gäben.

Es handelt sich ja beim Fibuladefekt dabei um die in fast allen typischen Fällen, auch in den heute beschriebenen unsrigen, vorhandenen, auf der Höhe der Abknickungsstelle der Tibia befindlichen Hauteinziehungen, die, meist 1—2 cm lang, in der Längsrichtung

der Tibia stehen. Teils sind sie der Unterlage adhärent, teils verschieblich. Mehrfach erwähnt findet sich in der Literatur die Beobachtung, daß bei der Geburt diese Hautstelle sich blutend zeigte, ferner, daß mehrfach noch membranöse Stränge an dieser Stelle inserierend vorgefunden wurden.

Wie große Aufmerksamkeit diese Hautveränderungen schon stets in Anspruch nahmen, zeigen schon die vielen mannigfaltigen Namen, die ihnen in der Literatur beigelegt wurden: Es finden sich da Bezeichnungen, wie, um einige herauszugreifen: Hautnarbe, eingezogene Narbe, narbenartige Hautfalte, abnorme Hauteinsenkung, spaltförmige oder auch grübchenförmige Hauteinziehung (Haudek). Auch als Decubitus wurde die Hautveränderung aufgefaßt, eingetreten durch den locus minoris resistentiae der Haut durch die darunterliegende Tibiaknickung (Braun). In der Mehrzahl der Fälle jedoch spricht schon der äußere Befund gegen die Annahme eines Decubital-Ulcus. —

Eine interessante Entstehungsursache für diese Hautveränderung glaubten Bursachi und Ortalda annehmen zu können. Sie sahen sie als Folge einer intrauterinen Fraktur der Tibia an, zustandegekommen durch Durchspießung der Haut an der Frakturstelle durch ein Tibiafragment. Durch diese Theorie ließ sich Haudek veranlassen, eine mikroskopische Untersuchung eines bei einer Operation gewonnenen derartig veränderten Hautstücks vorzunehmen. Und dabei zeigte sich denn, daß es sich in der Tat nicht um eine Durchspießungsnarbe handelte, sondern daß eine dauernde äußere reizausübende Druckwirkung vorlag, die dann in der Folge eine Hypertrophie des Bindegewebes und eine Aplasie des Fett- und Drüsengewebes hervorgerufen hatte. Damit fiel die Hypothese von der Hautdurchspießung durch ein Tibia-Fragment, eine Hypothese, die von vornherein schon Zweifel wecken mußte, da anzunehmen ist, daß es in solchem Falle wahrscheinlich eher zu einer Verletzung der Eihäute und anschließendem Abort kommen würde. Von derartigen Fehlgeburten jedoch

ist wenig bekannt. Auch H a u d e k betont, daß im Gegenteil in den meisten Fällen von Fibuladefekt mit der typischen Tibiaknickung und der Hauteinziehung auf deren Höhepunkt es zum Austragen des Kindes und zur normalen Geburt am normalen Schwangerschaftsende kommt. — Daß aber tatsächlich Situationen wie die oben geschilderte mit ihren Folgeerscheinungen vorkommen, beweist eine Beobachtung von E r l i c h über einen derartigen Abort: Es handelte sich um einen partiellen Defekt der Tibia. Es fand sich ein 2 cm langes Rudiment der Tibia. „Die an der Oberfläche der äußeren Haut frei zutage liegende Spitze ist 0,5 cm lang, mit einem membranösen Faden besetzt und ragt derart nach vorn und außen hervor, als ob ein spitziges Frakturstück der Tibia durch die Haut vorgetrieben wäre." K i e h n fand an dem ausgestoßenen Ei gegenüber der Knochenspitze ein ihr entsprechendes Loch in der Eihaut, welches den Abort veranlaßt hatte. —

Ist nun also auch die typische Hautveränderung in den meisten Fällen nicht durch eine derartige Durchspießung zustande gekommen, so müssen wir uns doch mit der Frage der intrauterinen Fraktur der Tibia noch etwas näher befassen.

Wie als Ursache für die beschriebene Hautveränderung, so wurde die intrauterine Tibiafraktur von verschiedenen Autoren als Ursache für den Fibuladefekt überhaupt angenommen (B u r s a c h i - O r t a l d a). Man stellte sich vor, daß es bei dem Heilungsprozeß der Fraktur zu einer Resorption der vorher gebildeten Fibula käme. — Daß tatsächlich die Tibia im Uterus frakturieren kann, steht außer Zweifel. Doch muß auch gesagt werden, daß nicht alle Fälle, die namentlich von den früheren Autoren als intrauterine Tibiafrakturen angesehen wurden, de facto solche darstellten, da man vielfach die ja beim Fibuladefekt typische Rückwärtsknickung der Tibia als schlecht geheilte Tibiafraktur angesprochen haben wird. Tatsächlich haben sich hier die Verhältnisse seit der Röntgenära erheblich verschoben, und es hat sich gezeigt, daß in vielen Fällen,

die man früher klinisch als intrauterine Fraktur angesprochen hätte, es sich in der Tat nur um die typische Abknickung der nicht frakturierten Tibia handelte. Eine Frakturlinie, wie in unserem Falle, oder eine Callusbildung wurde nur in wenigen Fällen durch das Röntgenbild gezeigt. Sperling nahm schon vor der Zeit der Röntgenstrahlen an, daß eine solche Tibiafraktur viel häufiger diagnostiziert würde, als in Verbindung mit Fibuladefekt tatsächlich vorkäme. Nach der Zusammenstellung von Schwörer findet sich eine Tibiafraktur in 5% der Fälle von Fibuladefekt.

Wenn aber auch die vorher erwähnte Theorie, daß es nach einer Fraktur der Tibia zur Resorption der vorher gebildeten Fibula kommt – denn man wird das nachträgliche Schwinden eines vollständig angelegten Knochens nicht möglich erachten — unwahrscheinlich ist, so soll doch nach Braun ein Zusammenhang zwischen Tibiafraktur und Fibuladefekt insofern bestehen, als er in 27 Fällen von Fraktur der Tibia ein gleichzeitiges Fehlen der Fibula 16 mal beobachten konnte. Er nimmt an, daß das Fehlen der Fibula das Primäre sei, daß dann durch ihr Fehlen der Unterschenkel weniger widerstandsfähig werde gegen äußere Gewalteinwirkungen, die dann zu einer Fraktur des Paarlings führen könnten. Demgegenüber hat Sperling durch Versuche nachgewiesen, daß der Unterschied der Gewalteinwirkung, die einmal zu einem Bruch der Tibia, ein andermal zu einem Bruch beider Unterschenkelknochen führte, ein so geringer ist, daß eine Schwächung der Tibia durch Fortfall der Fibula in dem von Braun angenommenen Sinne praktisch nicht in Frage kommt.

Wodurch nun aber und zu welchem Zeitpunkt des intrauterinen Lebens ist eine solche tatächlich vorkommende Tibiafraktur anzunehmen? Da wird in erster Linie das Trauma beschuldigt, das den Leib der Mutter während der Schwangerschaft trifft. Einmal aber werden Traumen häufig nicht angegeben. Werden sie in den ersten Schwangerschaftswochen oder -Monaten angegeben, so

besitzt, wie auch Haudek ausführt, der Föt in dieser Zeit seiner Entwicklung noch eine solche Beweglichkeit, daß er einem den Leib der Mutter treffenden Trauma ausweichen würde. Andererseits auch würde ein solches Trauma wohl eher zum Abort als zu einer isolierten Fraktur der Tibia führen. Wahrscheinlicher schon wirkt die Annahme, daß bei geringer Fruchtwassermenge in den letzten Schwangerschaftsmonaten das Zustandekommen einer Fraktur durch äußere Gewalteinwirkung erleichtert wird. — Eine Frakturierung eines Knochens wie der Tibia nur durch den Druck der Uterus-Wandung ist nicht anzunehmen, zumal nach den Versuchen von Sperling ganz erhebliche Gewalten, für die Tibia 10,3 kg einwirken müssen, um eine Fraktur zu setzen. Außerdem gibt doch beispielsweise während der Austreibungsperiode unter der Geburt die Uterus-Wandung das Maximum ihrer Anspannung und Leistungsfähigkeit her, in diesem Zeitpunkt aber selbst sind Frakturen der Tibia äußerst selten. Eher noch werden sie unter der Geburt durch Kunsthilfe, z. B. forzierte Wendungsversuche oder dergleichen, gesetzt.

Auch als Ursache der Knochendefekte im allgemeinen und der Fibuladefekte im besonderen wurde die Frage des Traumas angeschnitten. Auch hier wieder ist die Frage der zeitlichen Entstehung der Mißbildung von Bedeutung. Nehmen wir eine Entstehung in den ersten Fötalmonaten an, so ist die Einwirkung eines Trauma auf einen isolierten Teil eines zu dieser Zeit noch sehr kleinen Föts im Sinne einer Mißbildung nicht wahrscheinlich. Wie schon bei der Frage der Tibiafraktur erwähnt, würde ein solches Trauma eher zum Abort, zur Ausstoßung des ganzen Eies, führen (Haudek, Blencke). Verlegen wir den Zeitpunkt der Entstehung des Defekts in eine spätere Zeit, so wird das Verschwinden eines einmal fertig angelegten Knochens durch Trauma noch unwahrscheinlicher, wie überhaupt auch durch irgendeine andere einwirkende Ursache. —

Wir kommen somit ganz ungezwungen dazu, die Entstehungszeit für die Knochendefekte in die ersten Fötal-

monate zu verlegen. — Von der 8. Woche ab zeigen sich die Extremitäten in ihrer zukünftigen Gestalt und Gliederung und vom 3. Monat ab beginnt die Verknöcherung. Darum glaubt auch Haudek die einwirkende Kraft vor den 3. Monat verlegen zu müssen, zumal wenn man die Fälle besonders in Betracht zieht, bei denen sich bei der Geburt die Fibula als fibröser Strang vorfindet. In dieser angegebenen frühen Entwicklungszeit aber können die hemmenden Ursachen nur mehr mechanische, exogene sein. —

Das die Mutter während der Gravidität treffende Trauma als defektsetzende Ursache hatten wir abgelehnt. Von Förster wurde dann an eine Raumbeengung im Uterus beispielsweise durch Zwillingsgravidität, gedacht. Doch dürfte diese Ätiologie fortfallen, da sich nur in den seltensten Fällen von Knochendefekten Angaben über Zwillingsschwangerschaften finden. —

An dauernden Druck in der Fötalperiode glaubt in seinem Falle von Fibuladefekt v. Bayer, indem er an die Experimente von Lucksch erinnert, dem es gelang, durch Einschieben von Deckglassplittern in ein angebrütetes Entenei die Ausbildung ganzer Extremitäten zu verhindern. Daß solche Druckeinflüsse auch beim menschlichen Föt möglich sind, beweist der beobachtete Fall von Fricke: Es handelte sich um eine Näherin, die, um ihre Gravidität zu verbergen, sich dauernd stark schnürte. Der rechtzeitig geborene Knabe zeigte folgende Mißbildungen: Die linke erste Rippe fehlte fast ganz, die rechte war in ihrem vorderen Drittel mit der zweiten verwachsen. Es bestand ein einseitiger Ulnadefekt, der Radius war zu kurz und dünn. Am rechten Bein fand sich ein verkürzter Femur, Fibula und Patella fehlten, ebenso die V. Zehe mit ihrem Metatarsus. Daß diese auffälligen Defektbildungen in einem ursächlichen Zusammenhang mit dem Schnüren während der Schwangerschaft stehen, ist wohl unzweifelhaft. —

Für die Ätiologie der Defektbildung durch äußere Einwirkung sowohl wie für die Einwirkung in einer frühen

Fötalperiode spricht ferner die Frage der Häufigkeit der einzelnen Defekte. Wie schon erwähnt, steht der Defekt der Fibula der Zahl nach an der Spitze, er ist häufiger als der der Tibia, ebenso ist der Radius häufiger defekt als die Ulna. Läßt sich diese Tatsache mit der Entwicklung der Extremitäten in Zusammenhang bringen? Gewiß! Ich zitiere die Haudeksche Darstellung: „Wenn der Einfluß des Amnion auf den Embryo sich gegen Ende der angegebenen Zeit geltend macht, wenn also die Extremitäten die Drehung um die Längsachse schon ausgeführt haben, also die Fibula bereits lateral gewendet ist, so wird es zu Defekten der Fibula kommen." „In einer früheren Periode der Entwicklung wird sich der Einfluß des zu engen Amnion seltener geltend machen, und es treten eben deshalb die Defektbildungen an Tibia und Ulna an Häufigkeit gegen die an Fibula und Radius zurück." Wir sind eben schon auf den Einfluß des Amnion zu sprechen gekommen und wollen uns noch etwas näher damit beschäftigen. Es ist ja tatsächlich in dieser frühen Entwicklungsperiode das Amnion ein Faktor, der in besonders engen Beziehungen zum Föt steht und deshalb auch geeignet ist, schädigend auf ihn einzuwirken. —

Der erste, der die Einwirkungen des Amnion auf den Föt und den evtl. Zusammenhang des Amnion mit Entwicklungsstörungen untersuchte, war Dareste. Ihm gelang es experimentell, eine Verengerung der Schwanz- und Kopfscheide des Amnion zu erzielen, wodurch in der Tat Entwicklungsstörungen des Embryo die Folge waren. Nach ihm kommt es, wenn das Amnion, anstatt sich entsprechend dem Wachstum des Föts sich zu erweitern, ihn weiter total oder partiell, eng umschließt, zur Ausbildung von Entwicklungshemmungen, die nach Kümmel deshalb am häufigsten die Extremitäten treffen, weil „in erster Linie die vier Extremitätenknospen, die als relativ lange und schmale Anhänge der Körperoberfläche hervorragen, und gänzlich freiliegen", so am meisten einem Druck von außen ausgesetzt sind. — Fürst stellte zur Amnionfrage drei

Theorien auf. Zu einer Engigkeit des Amnion kann es kommen:

1. durch plastische Verklebungen,
2. durch fötale Entzündung,
3. durch Bildungshemmung des Amnion.

Gustav und Carl Braun fordern die zuletzt genannte Theorie. Am häufigsten soll geringes Quantum Amnionflüssigkeit oder zu späte Absonderung die Ursache sein, daß sich die Abhebung vom Embryo verzögert und dann zu Adhäsionen führt. Marchand hält es für nicht wahrscheinlich, „daß das glatte unveränderte Amnion mit der ebenfalls unveränderten Embryonalhaut verwächst.“ In demselben Sinne stimmen Hasse und Pauli für ein zu enges Amnion, mit der Modifikation, entsprechend der Fürstschen 2. Theorie, daß das Amnion eine partielle Entzündung erlitten habe, wie sie an allen serösen Häuten vorkomme, daß deren Folge ein plastisches Exsudat sei, welches zur Verwachsung führe. In diesem Zusammenhang möchte ich einen Punkt nochmals anführen, auf den ich oben verwies. Es läßt sich vielleicht die Tatsache des gehäuften Auftretens von Anomalien in einzelnen Familien, die Haim für die endogene Theorie in Anspruch nahm, insofern für die exogene Amniontheorie verwerten, als man annimmt, daß es infolge von Degeneration (Alkoholismus, Lues der Voreltern) häufiger zu entzündlichen Veränderungen am Amnion und zu Verwachsungen kommt (s. a. Erlich, Haudek, Virchow). Außerdem kommt es nach Haudek zu einer verminderten Ausscheidung von Fruchtwasser, ebenfalls durch Erkrankung des Amnion bezw. der Eihäute, und diese verminderte Ausscheidung wiederum hat ihrerseits eine mangelhafte Ausdehnung des Amnion zur Folge. Tatsächlich wird ja auch in einer Anzahl von Beobachtungen berichtet, daß bei der Geburt eine sehr geringe Menge Fruchtwasser auffiel. In der Folge kommt es dann bei der Abhebung des Amnion vom Embryo zur Ausziehung von Fäden und Strängen, den bekannten Simonartschen Bändern; und sowohl durch das zu enge

Amnion, als durch diese Verwachsungen und Stränge kommt es zu den verschiedenen Entwicklungsstörungen, Abschnürungen und Spontanamputationen. —

Jedenfalls lassen sich auf diese Weise auch die typischen Begleiterscheinungen gerade der Fibuladefekte, die Abknickung der Tibia und die Hautveränderung auf ihrer Höhe, erklären. Wir haben bereits die Theorie der Hautdurchspießung abgelehnt, ebenso einen Decubitus. Zwanglos erklären sich die Hautveränderungen als Anheftungsstelle der oben erwähnten Verwachsungsstränge. Und wenn verschiedentlich membranöse Stränge noch von ihnen ausgehend gefunden werden (Erlich), so ist das ein weiterer Beweis, und wenn bei der Geburt diese Stellen bluteten, so sind diese Blutungen durch einen Abriß dieser Stränge zwanglos erklärt. — Und die Tibia-Abknickung: Eine Fraktur liegt, wie wir gesehen haben, in den meisten Fällen nicht vor. Es ist also weder die Abknickung der Tibia das primäre und der folgende Schwund der Fibula etwa das sekundäre Moment, noch können wir den Defekt der Fibula als das Primäre, die Einknickung der Tibia als das Sekundäre auffassen, wie Fricke annimmt. Sondern es ist durch dasselbe schädigende exogene Agens, eben die erwähnten Amnion-Veränderungen, gleichzeitig der Defekt der Fibula, die Knickung des Paarlings und die typische Hautveränderung hervorgerufen. Durch diese Annahme wären auch die homologen Mißbildungen an den oberen Extremitäten hinreichend erklärt.

Ein weiteres Moment möchte ich nicht unerwähnt lassen. Bei der Nachuntersuchung des Materials der hiesigen Klinik hat Mohaupt festgestellt, daß in allen beobachteten Fällen von Fibuladefekt im Verlaufe der Beobachtung im extrauterinen Leben die zunächst stark gekrümmte Tibia die Tendenz zeigte, sich aufzurichten, so daß es zur Annäherung an die Gerade kam, entgegen der zu erwartenden weiteren Krümmung durch die zunehmende statische Belastung. Auch diesen Faktor möchte ich in Rechnung stellen für Annahme einer exogenen Hemmung, nach deren

Fortfall dann Ausgleichsbestrebungen und Fortentwicklung eintreten. —Es ist ja ebenso die Frage der Aufrichtung des Defektpaarlings einem lebhaften Streit unterworfen wie die des Zustandekommens der Krümmung. Retzius wies nach, daß während der Fötalperiode der Kopf der Tibia stärker retroflektiert ist und daß diese Retroflexion sich in den ersten Lebensmonaten ausgleicht. Und Grunewald beobachtete, daß die Retroflexion bei Kindern größer sei als beim Erwachsenen, gibt jedoch als Ursache nur „die dem Knochen innewohnende Wachstumstendenz" an. — Bei Fricke findet sich die Tatsache verzeichnet, daß in der 5.—6. Embryonalwoche eine Rückbiegung der Tibia um 45° sich als normal findet. Später soll dann durch die wachsende Fibula der Knochen gestreckt werden. Beim Schwinden der Fibula jedoch könne die Krümmung nicht ausgeglichen werden und bliebe deshalb bestehen. In allen diesen Fällen aber handelt es sich ja um die sogenannte physiologische Rückbiegung des Tibiakopfes, während in unseren Fällen doch eine Rückbiegung der Tibia in ihrem unteren Drittel sich findet. Diese Rückbiegung spricht doch entschieden in Zusammenhang mit der stets zu findenden Hautveränderung und den Wiederaufrichtungsbestrebungen für die Annahme eines hemmenden von außen wirkenden mechanischen Moments, wie auch Stoffel und Stempel befürworteten. —

Erwähnen möchte ich an dieser Stelle noch diejenigen Autoren, die für die Krümmung der Tibia eine lokale Knochenerkrankung des Föts als Ursache ansehen, wie Broca und Blasius, die für eine lokale mangelhafte Verknöcherung der Tibia sind; auch fötale Rachitis wurde als Ursache angenommen. Doch haben Operations- bezw. Sektionsbefunde diese Annahme nicht bestätigen können. —

So möchte ich mich denn der Ansicht anschließen, daß es sich in den typischen Fällen von kongenitalem Fibuladefekt, also auch in den unseren, um eine Hemmungsmißbildung handelt, hervorgerufen durch einen exogenen Einfluß, nämlich die beschriebenen Amnionveränderungen,

durch den die Knochen an ihrer Fortentwicklung in früher Embryonalzeit gehemmt werden. Fällt die Hemmung fort, so kann eine Fortentwicklung noch im extrauterinen Leben erneut einsetzen. Das Auftreten von fibulären Knochenkernen im 6. bezw. 9. Lebensjahre, die nachträgliche Bildung einer Fibula unter Massagebehandlung, die Bildung eines knöchernen Femur nach 4jähriger Beobachtung, die Aufrichtung des Defektpaarlings im extauterinen Leben befürworten die Annahme einer in diesem Sinne gehenden exogenen Theorie. —

Zum Schluß ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Weil für Anregung zu dieser Arbeit und für Überlassung des Themas meinen herzlichsten Dank zu sagen. —

Auch Herrn Prof. Dr. Fränkel gebührt mein Dank, daß er in freundlicher Weise uns den einen, an seiner Klinik zuerst beobachteten Fall zur Veröffentlichung überließ.

Literatur.

v. Bayer, Kongen. Defekt der Fibula. Münch. med. Wochenschr. 1908, 36.

Bauer, Angebor. Defekte der unt. Extr. Langenbecks Archiv Bd. 10.

Blasius, Monatsschrift für Geburtskunde 1858 Bd. 12.

Blencke, Über kongen. Femurdefekt. Zeitschr. für orth. Chir. 1901 Bd 9.

Boerner, Anat. Untersuchung eines Kindes mit Phocomelie. Inaug.-Diss. 1887.

Brandenburg, Drei seltene Mißbildungen. Zeitschr. für orth. Chir. 1913 Bd. 33.

Braun, Über intrauterine Frakturen der Tibia. Langenbecks Archiv 1887 Bd. 34.

Burkhardt, Beitr. zur Diagnostik u. Ther. der kongen. Knochendefekte von Vorderarm und Unterschenkel. Diss. 1890.

Bursachi-Ortalda, Intorns alla mancanza congen. del perone. Arch. di ortoped. 1892.

Dareste, Mémories sur les anomalies des membres Journ. de l'anatomie et phys. 1882.

Erlich, Untersuchungen über die kongen. Defekte und Hemmungsmißbildungen an den Extrem. Virchows Archiv 1885 Bd. 100.

Förster, Mißbildungen des Menschen. 1861.

Fischer, Kongen. Defektbildungen an den unt. Extem. eines 7 jährigen Knaben. Diss. Rostock 1886.

Fricke, Über kongen. Defekte der Fibula. Inaug.-Diss. Bonn 1883.

Grunewald, Die Beziehungen der Form u. der Funktion der Tibia und Fibula des Menschen und einiger Menschenaffen. Zeitschr. für orth. Chir. 1916 Bd. 35.

— Über Beanspruchungsdeformitäten. Zeitschr. für orth. Chir. 1918 Bd. 38.

Haim, Über angebor. Mangel der Fibula. Archiv für orth. Mechanother. u. Unfallchir. 1913 Bd. 1.

Herschel, Inaug.-Diss. 1878.

Haudek, Über kongen. Defekte der Fibula und deren Verhalten zur intrautinen Fraktur der Tibia. Zeitschr. für orth. Chir. 1896 Bd. 4.

Krebser, Kasuistische Beiträge zur Kenntnis der kongen. Fibuladefekte. Zeitschr. für orth. Chir. 1909 Bd. 23.

Kümmel, Die Deformitäten der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Überzahl. Bibliotheca medica, H. 3, 1895.

Marchand, Die Mißbildungen durch mechanische Einwirkungen. Münch. med. Wochenschr. 1915 Bd. 18.

Mohaupt, Nachuntersuchungen an Fällen mit kongen. Defekten eines der langen Röhrenknochen von Unterarm und Unterschenkel. Inaug.-Diss. Breslau.

Lieblein, Angebor. Verwachsungen der Vorderarmknochen. Zeitschr. für orth. Chir. 1909 Bd. 24.

Laan, Angebor. Defekte von Femur und Fibula. Nederlandsche Tydschrift vor Geneeskunde. 21. Mai 1910, ref. in Zeitschr. für orth. Chir. 1910 Bd. 27.

Lange, Über den angebor. Defekt der Oberschenkel-Diaphyse. Zentralbl. für Chir. Bd. 43 H. 3/4.

Rédard, zit. bei Blencke.

Retzius, Die Aufrichtung des fötal retrovertierten Kopfes der Tibia beim Menschen. Zeitschr. für Morphologie u. Anthropologie Bd. VI 1900.

Schwörer, Über kongen. Defekte der Fibula. Inaug.-Diss. Freiburg 1893.

Sperling, Zur Ätiologie der sog. intrauterinen Fraktur der Tibia. Archiv für orth. Mechanother. u. Unfallchir. 1903 Bd. 1.

Stoffel und Stempel, Anatom. Studien über die Klumphand. Zeitschr. für orth. Chir. 1909 Bd. 23.

Lebenslauf.

Ich, Herbert Gustav Alfred Kirchner, Preuße, wurde am 26. März 1901 zu Bremerhaven als Sohn des Lloyd-Kapitäns Heinrich Kirchner und seiner Gattin Helene geb. v. Wittgenstein geboren. Bis zum Jahre 1911 besuchte ich Vorschule und Gymnasium meiner Heimatstadt, um dann nach dem Tode beider Eltern nach Breslau überzusiedeln. Auf dem dortigen Kgl. Friedrichs-Gymnasium erfolgte meine weitere Schulausbildung bis zum Jahre 1917. Dann siedelte ich nach Braunschweig über und trat in die Unterprima des Martino-Katharineum ein. Im Juni 1918 bestand ich hier das Not-Abiturium und war darauf bis zum März 1919 im Vaterländischen Hilfsdienst beschäftigt. Ostern 1919 hörte ich ein Zwischen-Semester „Allgemein bildende Wissenschaften“ auf der Technischen Hochschule zu Braunschweig, um mich dann mit dem Sommer-Semester 1919 endgültig dem Studium der Medizin zu widmen. Ich studierte in Breslau, bestand hier 1921 das Physikum und nach weiterem Studium ebenfalls in Breslau auch hier das Staatsexamen mit dem 18. Juli 1924. Das praktische Jahr leistete ich am Landeskrankenhause in Braunschweig ab, wo ich 8 Monate an der Chirurgischen und 4 Monate an der Inneren Abteilung beschäftigt war. Mit dem 1. September 1925 erhielt ich die Approbation als Arzt und bin seitdem als Volontär-Assistenzarzt wiederum an der Chirurgischen Abteilung des Landeskrankenhauses Braunschweig angestellt.

Herbert Kirchner,
Vol.-Ass.-Arzt.